

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1899-1900. — N° 158

Contribution à la Pathogénie

DES

EXOSTOSES OSTÉOGÉNIQUES

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 12 Juillet 1900

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

AUGUSTE BOURGUIGNON

Né à Caramb (Vaucluse), le 10 février 1875



LYON

IMPRIMERIE PAUL LEGENDRE & C^{te}

Ancienne Maison A. WAITENER

14, rue Bellecordière, 14

—
1900

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1899-1900. — N° 158

Contribution à la Pathogénie

DES

EXOSTOSES OSTÉOGÉNIQUES

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 12 Juillet 1900

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

AUGUSTE BOURGUIGNON

Né à Caromb (Vaucluse), le 10 février 1875



LYON

IMPRIMERIE PAUL LEGENDRE & C^{ie}

Ancienne Maison A. WALTENER

14, rue Bellecordière, 14

1900

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. LORTET	DOYEN.
LACASSAGNE.	ASSESSUR.
CROLAS.	QUESTEUR.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. PAULET, CHAUVEAU, BERNE.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	}	MM. LÉPINE.
Cliniques chirurgicales		BONDET.
Clinique obstétricale et Accouchements.		BARD.
Clinique ophtalmologique		OLLIER.
Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques.		PONCET.
Clinique des Maladies mentales		FOCHIER.
Physique médicale.		GAYET.
Chimie médicale et pharmaceutique		GAILLETON.
Chimie organique et Toxicologie		PIERRET.
Matière médicale et Botanique		MONOYER.
Parasitologie.		HUGOUNENQ.
Anatomie		CAZENEUVE.
Anatomie générale et Histologie.		FLORENCE.
Physiologie		LORTET.
Pathologie interne.		TESTUT.
Pathologie externe.		RENAUT.
Pathologie et Thérapeutique générales.		MORAT.
Anatomie pathologique.		TEISSIER.
Médecine opératoire.		AUGAGNEUR.
Médecine expérimentale et comparée.	MAYET.	
Médecine légale	TRIPPIER.	
Hygiène	POLLOSSON (M.).	
Thérapeutique	ARLOING.	
Pharmacie.	LACASSAGNE.	
	COURMONT.	
	SOULIER.	
	CROLAS.	

PROFESSEUR ADJOINT

Clinique des Maladies des Femmes M. LAROYENNE

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Clinique des Maladies des Enfants	MM. WEILL.	agrégé.
Maladies des voies urinaires.	CHANDELUX	—
Maladies des oreilles, du nez et du larynx.	LANNOIS.	—
Accouchements	POLLOSSON (A.).	—
Propédeutique médicale.	ROQUE.	—
Propédeutique chirurgicale.	GANGOLPHE.	—
Botanique.	BEAUVISAGE.	—

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
BEAUVISAGE.	CONDAMIN.	VALLAS.	PAVIOT.
ROQUE.	DEVIC.	SIRAUD.	NOVÉ-JOSSERAND.
ROUX.	COLLET.	DURAND.	BERARD.
POLLOSSON (A.)	BOYER.	DOYON.	SAMBUC.
ROCHET.	BARRAL.	PIC	BORDIER.
ROLLET.	MOREAU.		

M. BEAUDUN, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. SOULIER, Président ; M. LANNOIS, Assesseur ;
MM. ROUX et BOYER, Agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON ONCLE

L'ABBÉ A. MARREL

A MES PARENTS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Ayant eu l'occasion d'observer, dans le service de M. le professeur M. Pollosson, un cas type d'exostoses ostéogéniques multiples avec malformations congénitales, notre attention a été particulièrement attirée sur la pathogénie de ces productions osseuses. Aussi avons-nous, à l'instigation de M. le Dr Tixier, résolu d'y consacrer notre thèse.

Certes, les travaux sur les exostoses ostéogéniques ne font pas défaut, loin de là. Nous avons néanmoins cru utile de présenter une vue d'ensemble des idées émises sur leur pathogénie, laissant de côté tout ce qui a trait à leur traitement ou à leurs complications.

Nous sommes profondément reconnaissant à M. le professeur Soulier d'avoir bien voulu accepter la présidence de notre thèse. Nous avons consulté avec le plus grand fruit son savant travail sur le « Parallélisme parfait entre le développement du squelette et celui de certaines exostoses ». C'est

l'œuvre qui a individualisé les exostoses de croissance, jusque là confondues dans le groupe confus des tumeurs osseuses, et projeté la lumière sur leur origine, leur évolution... Qu'il nous permette de lui exprimer ici toute notre gratitude.

SYNONYMES

Les exostoses appelées ostéogéniques, de croissance ou de développement, par M. Soulier dans son importante thèse (1864), se trouvent comprises dans les exostoses essentielles de Ribell, les exostoses périostales cartilagineuses d'A. Cooper, les ostéophytes de Cruveilhier.

Nélaton les dénommait exostoses ostéo-cartilagineuses, Gosselin, exostoses épiphysaires ; d'autres les appellent exostoses idiopathiques.

Quenu leur donne encore le nom d'ostéomes ostéogéniques, d'ecchondroses ossifiantes.

INTRODUCTION

I. — Exostoses ostéogéniques et exostoses symptomatiques.

On pourrait, ce semble, définir les exostoses ostéogéniques : des excroissances ou productions exubérantes d'os normal aux dépens d'un cartilage de conjugaison, ces mots rendant implicitement compte de leur siège, de leur époque d'apparition et de leur arrêt de développement avec celui du squelette lui-même.

Utilisant les données de Reinicke, Rubinstein, Bessel-Hagen, M. le professeur Poncet donne comme type de ces exostoses : « Une production osseuse développée au moment de la croissance, qui n'augmente plus après que le squelette lui-même a terminé son développement, qui est presque toujours héréditaire, soit qu'il s'agisse d'une hérédité exostotique vraie, soit qu'il s'agisse d'une hérédité hété-

romorphe, qui est une dystrophie régulière en ce sens que le squelette perd en longueur ce qu'il gagne en néoformations, et qui, au point de vue histologique, est constituée par du tissu osseux identique à l'os normal, développé aux dépens d'un cartilage qui lui est propre ».

Ces caractères distinguent suffisamment les exostoses de croissances de toutes les autres variétés qu'on peut réunir sous le nom de symptomatiques. Peu importe, en effet, que celles-ci soient d'origine locale ou générale, qu'elles aient, pour point de départ un traumatisme, une irritation mécanique des cellules ostéogènes du périoste ou de la moëlle, ou une infection, une irritation microbienne des mêmes cellules. « L'irritation du périoste et de la moëlle est toujours la même, que l'agent irritant soit un trauma ou un microbe pathogène, l'irritation physique ou chimique, et la distinction des deux variétés impossible » (Poncet).

Rentrent dans ce groupe : les exostoses professionnelles et les cals exubérants ; celles de la syphilis (par ostéomyélite gommeuse), de l'infection puerpérale, de la fièvre typhoïde, du rhumatisme ; les exostoses parenchymateuses de l'ostéite raréfiante ; les ostéophytes de la table interne du crâne pendant la grossesse ; les exostoses apophysaires, stalactiformes, des insertions tendineuses ; les ostéophytes de Lobstein, les ostéomes parostaux de Virchow ; peut-être aussi les exostoses sous-unguéales de Dupuytren, apanage presque exclusif des femmes et dues, ce semble, à la compression d'une chaussure

trop étroite. On peut ajouter à cette liste les exostoses séniles du rachis (ostéophytes par arthrite sèche de Féré), les exostoses spongieuses des ostéoarthrites tuberculeuses de Gluck, les exostoses du creux sus-claviculaire de Ménard, observées surtout chez la femme, les exostoses expérimentales de Dor par injection intra-veineuse de *bacillus cereus citreus*.

Notons, cependant, que, pour Delbet et quelques autres auteurs, les exostoses sous-unguéales et les sus-claviculaires de Ménard seraient des exostoses de croissance.

Toutes ces productions osseuses ont une cause précise, trauma ou infection. Elles se développent aux dépens du périoste ou de la moëlle, comme les bosses des arbres aux dépens du liber irrité par la piquûre d'un insecte, une contusion; elles ne naissent pas du cartilage épiphysaire. Elles peuvent s'accroître indéfiniment; sont le plus souvent douloureuses à la pression ou spontanément, apparaissent à tout âge; se trouvent presque toujours solitaires. Autant de traits qui les distinguent des exostoses de croissance, issues du cartilage de conjugaison; apparaissant avant vingt-cinq ans, indolores, sauf complication; terminant leur évolution avec celle de l'os qui les porte; le plus souvent multiples et symétriques.

La structure anatomique des deux variétés d'exostoses diffère, d'ailleurs. Parmi les symptomatiques, les spongieuses ont un tissu dont la disposition normale est bouleversée, les systèmes havériens profondément modifiés; les compactes ont leurs canaux de

Havers directement perpendiculaires à ceux de l'os sous-jacent. Ni les unes ni les autres n'offrent un revêtement cartilagineux, à aucun moment de leur évolution. Dans les exostoses ostéogéniques, par contre, l'os est normal, les trabécules osseuses régulières, les canalicules de Havers dirigés comme ceux d'une apophyse normale. A leur périphérie, une couche de cartilage subsiste jusqu'à ossification complète.

On classe couramment les exostoses de croissance parmi les tumeurs des os. En réalité, ce ne sont pas des tumeurs au sens propre du mot. Comme le fait observer M. le professeur Poncet, « elles n'ont pas la caractéristique indispensable des tumeurs, l'accroissement indéfini. N'étant pas le résultat d'une prolifération d'une cellule osseuse, mais provenant de la substitution d'une cellule osseuse à des cellules cartilagineuses, elles ne sont pas gouvernées par la loi de la genèse des tumeurs : *Omnis cellula a cellula ejusdem naturæ*. Une cellule cartilagineuse qui engendre une tumeur produit toujours un chondrome, et un ostéome provient, par définition, d'une cellule osseuse; donc un produit osseux qui se développe comme l'exostose ostéogénique est une ossification et non pas un ostéome ». Aussi nous ne saurions admettre le synonyme d'ostéome ostéogénique créé par Quenu.

II. — Exostoses ostéogéniques et dyschondroplasie.

Sous le nom de dyschondroplasie, M. le professeur Ollier a décrit un type morbide nouveau que constituerait la clinique avec l'aide de la radiographie. Le processus consisterait en une irrégularité de formation et de développement du tissu cartilagineux dont la tendance à l'ossification serait retardée. Il en résulterait un ensemble de signes cliniques et radiographiques : mollesse et raccourcissement des phalanges, exostoses de croissance, espaces clairs cartilagineux au sein des os, tranchant nettement sur leur fond noir.

D'après les quelques observations publiées, confirmées par celles de MM. Nové-Josserand et Destot, l'affection se localiserait de préférence aux doigts et à la tête du péroné. Distincte de la chondroplasie de Parrot, du rachitisme ordinaire, de l'ostéomalacie et de la chondromatose, la dyschondroplasie s'identifierait avec les exostoses ostéogéniques multiples. Elle en représenterait le premier stade, la phase de début, les exostoses correspondant à la période d'ossification partielle ou totale, aux stades intermédiaire et terminal. Le même caractère essentiel, la persistance du cartilage à des endroits où il devrait manquer et la possibilité de l'ossification, se rencontreraient dans les deux cas. Entre les deux, il n'y aurait qu'une différence de forme, de localisation, non de nature.

On ne peut objecter que, dans la dyschondroplasie, il s'agit d'un défaut d'ossification, tandis que l'on a affaire à un excès dans les exostoses. Pour M. Ollier, le manque d'ossification ne serait que temporaire, la transformation osseuse simplement retardée. Les rapports quantitatifs de l'os et du cartilage indiqueraient le stade de cette ossification : plus de cartilage que d'os, au début ; plus d'os que de cartilage, ensuite ; rien que de l'os, enfin, le cartilage générateur ayant fini par disparaître, le nodule de dyschondroplasie ayant fait place à du tissu osseux déformé par les troubles subis.

Nous ne ferons que mentionner la théorie de la dyschondroplasie. Elle n'a point directement trait au sujet de notre thèse. Même en identifiant les exostoses de croissance avec elle, la dyschondroplasie n'éclaire guère la pathogénie de celles-ci.

PATHOGÉNIE

Sous l'inspiration de Broca et appuyé sur les travaux de M. le professeur Ollier, M. Soulier montra, en 1864, la relation qui lie les exostoses de croissance au cartilage de conjugaison.

Depuis lors le fait est accepté par tous les auteurs. On admet, en somme, que l'exostose passe par trois phases. Simple bourgeon latéral du cartilage épiphysaire, au début, la tumeur se compose bientôt de deux parties : une superficielle, formée par le cartilage adossé au périchondre ; une profonde, constituée par de l'os normal engendré par ledit cartilage. L'une se substituant à l'autre, les deux portions sont évidemment en quantité inverse, suivant l'époque, et dans une troisième et dernière phase, l'exostose arrive à ne plus être constituée que par de l'os qui, d'abord compact, s'est progressivement médullisé.

Les notions précédentes expliquent la prédilection des exostoses pour les épiphyses les plus fertiles et la possibilité de leur éloignement des têtes osseuses,

par le fait de l'allongement de l'os, de l'interposition de nouvelles couches osseuses entre elles et le cartilage primitif.

Tout en admettant l'origine précitée, Virchow pense que, dans quelques cas, l'exostose naît du périoste. Celui-ci, sous l'influence d'une irritation, donnerait du cartilage s'ossifiant ensuite. On en aurait un exemple dans la formation du cal.

Si le fait était vrai, les os ne perdraient pas en longueur ce qu'ils gagnent en néoformations. Pour nous, les exostoses visées par Virchow sont : ou bien des exostoses ostéogéniques devenues diaphysaires par le mécanisme indiqué plus haut ; ou bien des exostoses symptomatiques, des périostoses, par traumatisme ou infection.

On sait que, souvent, les exostoses de développement sont séparées des parties molles par une bourse séreuse, remplie de liquide parfois, et probablement due aux frottements répétés, comme les bourses séreuses professionnelles. Wolkmann leur a donné le nom d'*exostosis bursata*.

Rindfleisch ayant enlevé une exostose volumineuse de l'extrémité inférieure du fémur, trouve, dans la bourse séreuse l'enveloppant, trente-huit corps étrangers libres et cartilagineux, analogues aux corps étrangers articulaires. L'ablation provoque une arthrite suppurée du genou et la mort. Il en déduit la communication de la bourse séreuse avec l'articulation.

Stanley constate directement cette communication pendant l'ablation d'une exostose.

Thile-Errhard dit avoir trouvé une exostose intra-articulaire.

Felheisen, enfin, rencontre cinq cents corps étrangers dans une bourse séreuse d'exostose.

Rindfleisch, Bergmann, Viniwarten, etc. concluent de ces faits que l'exostose a pris naissance aux dépens du cartilage d'encroûtement et repoussé, en se développant, une portion de la synoviale qui forme ainsi sa bourse séreuse. D'où l'explication d'épanchements séreux, de villosités et de corps étrangers dans la bourse susdite.

Pour Felheisen, l'*exostosis bursata* ne proviendrait ni du cartilage diarthroïdal, ni du cartilage épiphysaire. Ce serait un tératome, « une portion du germe articulaire qui s'isole dès le début du développement et qui, continuant à évoluer pour son propre compte, reproduirait une articulation ».

A ces assertions on peut répondre que le cartilage diarthroïdal est impropre à l'ossification et ne saurait engendrer des exostoses de croissance.

Pour les cas de bourses séreuses avec corps étrangers, communication avec une articulation, on peut penser, avec Stanley, que cette communication est secondaire, consécutive à la rupture des cloisons de séparation. L'hypothèse est très vraisemblable, si l'on admet que ces exostoses sont nées de la face articulaire du cartilage de conjugaison et ne se trouvent séparées de la synoviale, par conséquent, que par une zone assez mince. Un travail inflammatoire, ayant son point de départ dans la bourse séreuse, ou, plus simplement, l'accroissement progressif de

l'exostose vers la jointure rendent compte alors de la rupture des travées séparatives.

Dans le cas de Thile-Errhard, ne serait-ce pas une production inflammatoire, tuberculeuse ou autre, plutôt qu'une exostose de croissance ?

Quoiqu'il en soit, en France, on ne considère guère comme ostéogéniques que les exostoses nées aux dépens d'un cartilage épiphysaire. Où les opinions divergent, c'est quand il s'agit de préciser la cause intime qui préside à leur genèse, entraîne la déviation fonctionnelle du cartilage.

Trois théories sont en présence :

La première invoque *l'infection*.

La seconde une *dystrophie d'origine rachitique ou autre*.

La troisième une *malformation tératologique*.

Nous allons les passer successivement en revue.

CHAPITRE PREMIER

Rôle de l'infection

Fièvres éruptives, ostéomyélites, syphilis, tuberculose, etc., ont été incriminées, suivant les auteurs.

L'infection agirait : soit directement, par action locale, soit indirectement, par action générale, débilitation de l'organisme, surtout quand l'infection étant héréditaire, l'action nocive s'exerce pendant des générations successives. On aurait à distinguer l'infection chez le sujet lui-même et l'infection chez ses ascendants.

Il est certain qu'on peut, parfois, trouver une maladie infectieuse dans les antécédents personnels du sujet affecté d'exostoses. Ainsi le malade de notre observation I (exostoses avec malformations), a eu successivement la fièvre typhoïde et la rougeole. A plus forte raison pourra-t-on rencontrer l'infection si les recherches portent, en outre, sur les parents. Mais de là à transformer la coïncidence en relation

de cause à effet, nous semble par trop hasardé. A ce compte, il n'y aurait pas une seule affection qu'on ne puisse rattacher à une maladie microbienne antérieure.

Lannelongue parle du rôle possible de l'infection dans l'apparition des exostoses chez les enfants dont les parents étaient atteints d'ostéomyélite prolongée. La chose est vraisemblable, réelle même. Mais il s'agit ici d'exostoses symptomatiques, consécutives à l'ostéomyélite de l'enfant lui-même, non d'exostoses ostéogéniques.

Sans doute, on voit des exostoses survenir pendant la convalescence de la fièvre typhoïde. C'est encore sous l'influence d'une ostéomyélite larvée, comme l'ont démontré Levesque, Chantemesse, Widal. Ce ne sont point des exostoses de croissance.

Jusqu'ici, la clinique ne nous a point montré, d'ailleurs, les maladies infectieuses les plus communes, rougeole, scarlatine, variole, diphtérie, fièvre typhoïde et érysipèle, prodigues de manifestations osseuses, surtout du genre des exostoses de développement dont le nombre peut s'élever à deux cents sur la même personne.

L'hérédité si fréquente des exostoses de croissance plaide, jusqu'à un certain point, contre l'influence microbienne dans leur pathogénie. Il nous semble qu'une infection, quelle qu'elle soit, ne se manifesterait pas d'une façon identique pendant plusieurs générations consécutives.

Comment concilier l'influence de l'infection avec ce fait, souvent noté, que, dans une même famille,

les exostoses se montrent exclusivement chez les enfants qui, physiquement, ressemblent au père, ou rien que chez ceux qui ressemblent à la mère ?

La plupart des observations d'exostoses mentionnent, d'ailleurs, expressément, l'absence de toute maladie infectieuse soit chez le sujet, soit chez ses parents.

Nous admettons toutes sortes d'exostoses infectieuses, mais avec cette réserve qu'il s'agit d'exostoses symptomatiques, non d'exostoses ostéogéniques vraies.

Nous allons examiner un peu plus longuement le rôle attribué à la syphilis et à la tuberculose, les deux maladies plus particulièrement incriminées. Les considérations générales qui précèdent leur sont, cela va sans dire, entièrement applicables.

ARTICLE I. — INFLUENCE DE LA SYPHILIS.

Nous n'avons en vue que la syphilis héréditaire, la syphilis des parents, puisque les exostoses ostéogéniques font leur apparition à un âge où la syphilis acquise ne saurait guère se rencontrer en dehors des enfants contaminés par leur nourrice.

L'hérédité, la fréquence des lésions osseuses de la syphilis, assez communes aux épiphyses, semblent rapprocher la syphilis héréditaire des exostoses. De profondes différences, cependant, séparent les deux affections.

L'hérédité est loin d'être probante. On ne conçoit guère une syphilis héréditaire qui frapperait exclu-

sivement, dans la même famille, les enfants ressemblant au père ou ceux qui ressemblent à la mère, comme cela a lieu parfois pour les exostoses.

La syphilis héréditaire se manifeste rarement par un seul symptôme. Elle s'accompagne d'habitude de la triade d'Hutchinson, de lésions cutanées et muqueuses. Quand elle frappe les os, les lésions ont une allure un peu spéciale : cassure du nez, hyperostoses plutôt qu'exostoses, aux tibias de préférence. On ne rencontre pas la symétrie si fréquente des exostoses multiples. Si la syphilis jouait un rôle dans la genèse des exostoses de croissance, le traitement spécifique devrait donner quelques résultats et, d'autre part, on rencontrerait bien, tout au moins, un ou deux des signes classiques de la syphilis héréditaire, à défaut du tableau complet, si atténuée, si modifiée qu'on puisse supposer la dyscrasie.

Cruveilhier, dans son anatomie pathologique, Lapasset, dans sa thèse, citent, il est vrai, deux observations d'exostoses chez des enfants issus de syphilitiques. Rien ne vient confirmer que le sujet ait subi l'impression du virus ; aucun signe de syphilis héréditaire n'est noté.

Ajoutons que, parmi les nombreuses observations que nous avons pu consulter, les neuf dixièmes portent expressément l'absence de toute tare syphilitique chez les ascendants.

Parrot allègue qu'une affection nettement classée peut, par le fait d'une transmission prolongée, être le point de départ d'états pathologiques nouveaux que nous considérons aujourd'hui, comme des espè-

ces morbides distinctes. Ainsi le rachitisme serait une manifestation syphilitique transformée par une longue hérédité. Pour lui, les troubles dystrophiques osseux de la syphilis héréditaire se localiseraient sur les cartilages de conjugaison comme dans le rachitisme. Ils atteindraient surtout le fémur, l'humérus et le tibia, d'abord. Mais sa théorie du rachitisme syphilitique est controuvée par les données cliniques comme par l'histologie pathologique. Encore moins pourrait-elle s'appliquer aux exostoses de croissance.

ARTICLE II. — INFLUENCE DE LA TUBERCULOSE

Brun rapporte cinq observations d'exostoses multiples de croissance avec antécédents tuberculeux héréditaires. Heymann cite le fait d'une famille où la mère, exostotique, meurt, à 68 ans, de tuberculose pulmonaire. De ses cinq enfants, un fils, porteur d'exostoses, succombe à la tuberculose, le deuxième, également, et avec les mêmes tumeurs ; le troisième est tuberculeux, sans exostoses ; le quatrième, exostotique sans tuberculose ; le cinquième de même. Poumeau donne douze observations d'exostoses avec antécédents familiaux ou personnels de tuberculose.

Pour Lejars et les auteurs précités, il ne s'agirait point d'une simple coïncidence, mais d'une relation de cause à effet.

On ne saurait partager cet avis.

Tout d'abord, suivant la juste remarque de Royer,

la tuberculose est trop fréquente, trop répandue pour qu'on puisse attacher une grande importance entre la constatation d'une tare tuberculeuse et la présence d'exostoses ostéogéniques. Par contre, les exostoses de croissance, quoique pas très rares, sont loin d'avoir cette fréquence. Logiquement, si la tuberculose devait présider à la naissance des exostoses, nous verrions, sans contredit, les hôpitaux encombrés d'exostotiques.

Les lésions osseuses de la tuberculose, d'ailleurs, ne revêtent nullement l'aspect des exostoses. Elles sont, avant tout, suppuratives, restent rarement bornées aux épiphyses, s'étendent aux articulations et même aux parties péri-articulaires. Rien ne rappelle la production osseuse, coiffée de cartilage, que constitue l'exostose à sa phase adulte.

Faut-il encore ajouter que, dans maintes et maintes observations, les exostoses sont signalées dans cinq ou six générations, sans le moindre indice de tuberculose ?

Comme pour la syphilis, on rencontrerait, nous semble-t-il, d'autres manifestations : tuberculoses locales, phtisie pulmonaire, au moins dans la plupart des cas.

CHAPITRE II

Rôle de la dystrophie rachitique ou autre

L'infection, nous l'avons vu, ne saurait, sous quelque forme qu'elle se présente, expliquer la genèse des exostoses de croissance.

Quelques auteurs ont voulu attribuer ce rôle pathogénique à une dystrophie acquise, sans infection. La plupart ont en vue le rachitisme ; quelques-uns le rhumatisme noueux ; très peu un trouble d'origine nerveuse.

Etudions ces diverses théories.

ARTICLE 1^{er}. — INFLUENCE DU RACHITISME

Vix et Volkmann ont, les premiers, essayé de rattacher les exostoses de croissance au rachitisme. Royer, dans sa thèse, donne même quelques

observations où des signes rachitiques semblent s'allier aux exostoses.

Dans le rachitisme, on le sait, les lésions osseuses portent surtout sur le cartilage de conjugaison, mais aussi sur le périoste et la moelle, ce qui distingue déjà le processus de l'affection exostosique.

Au cartilage, la couche chondroïde augmente d'épaisseur et les cellules néoformées, plus volumineuses, entourées de capsules plus épaisses, arrivent à former de véritables colonnettes allongées. La ligne d'ossification devient irrégulière, l'os formé dans la zone spongoïde est imparfait, hypervascularisé. En un mot, l'ostéogenèse est retardée, viciée.

« L'ossification vraie, dit M. le professeur Bard, ne débute pas simultanément sur tous les points ; elle progresse d'une manière inégale, englobant souvent, de ci de là, des îlots cartilagineux, détachés de la couche chondroïde, dont les cellules ont proliféré, mais qui ne sont pas atteints par le processus d'ossification ».

En somme, comme le fait remarquer Royer, la couche chondroïde s'effondre, des îlots cartilagineux se dissocient, s'en séparent. « Désorientés, ils se mettraient à proliférer dans tous les sens, à bourgeonner en dehors du bulbe de l'os, donnant ainsi naissance aux exostoses ».

L'hypothèse semble, au premier abord, séduisante. D'autant plus que, vu la mollesse des couches chondroïdes et spongoïdes, les épiphyses résistent mal aux pressions, le cartilage les déborde en quelque

sorte et leur forme des bourrelets, origine des exostoses, dans cette théorie.

Ne trouve-t-on pas, de plus, plusieurs points d'ossification au lieu d'un seul ?

M. A. Pollosson a constaté, sur des os rachitiques guéris, n'ayant plus ni tissu spongioïde ni chondroïde, la persistance, au sein du tissu osseux épiphysaire, de petites perles cartilagineuses décrites par Broca. Ces perles ne seraient-elles pas le point de départ des exostoses ?

A tous ces faits plaidant en faveur du rôle du rachitisme dans la pathogénie des exostoses de croissance, on peut ajouter la coïncidence de déformations osseuses : nouûres des épiphyses, courbures anormales des diaphyses, etc., observées parfois avec des exostoses ostéogéniques.

Comme nous le verrons plus loin, Bessel-Hagen a établi une relation entre les exostoses ostéogéniques multiples et quelques troubles de développement du système osseux déterminant des déformations diverses, telles que raccourcissement et inflexion des membres, rétrécissement du bassin, luxations, subluxations, poitrine en entonnoir, en carène, etc., mais toutes ces déformations avec exostoses diffèrent, au fond, des rachitiques, quoiqu'elles leur soient plus ou moins semblables, au premier abord. Elles en diffèrent par leur étiologie, leur époque d'apparition, leur symptomatologie et leur anatomie pathologique.

On ne rencontre presque nulle part les conditions étiologiques du rachitisme dans le passé des exosto-

siques. Le plus grand nombre de ceux-ci ont été nourris au sein et par leur mère, n'ont pas eu une alimentation vicieuse, n'ont été soumis à aucune cause de débilitation.

Les troubles dyspeptiques et ceux de la marche, le retard ou l'arrêt de la dentition, les divers symptômes généraux, habituels dans le rachitisme, ne sont jamais notés dans les nombreuses observations que nous avons pu consulter.

Si le rachitisme était la cause des exostoses, on devrait rencontrer, ce nous semble, la présence d'exostoses dans les cas types de cette affection ou, tout au moins, dans la plupart d'entre eux. Or, la clinique ne révèle rien de semblable.

On dira peut-être qu'il s'agit d'un rachitisme tardif. Mais comment concilier cette opinion avec l'apparition des exostoses dans le jeune âge, cas le plus fréquent, et surtout, avec les faits avérés d'exostoses congénitales ?

Un dernier point à mettre en lumière. Le rachitisme est une maladie acquise, non héréditaire, du moins dans la majorité des cas. Les exostoses ostéogéniques, au contraire, reconnaissent, le plus souvent, l'hérédité comme facteur étiologique.

En résumé, à côté de quelques vagues analogies, des différences profondes séparent le rachitisme des exostoses de croissance. Nous ne saurions donc rapprocher ces deux affections.

ARTICLE II. — INFLUENCE DU RHUMATISME NOUEUX,
D'UN TROUBLE NERVEUX.

Cody; Virchow font jouer un rôle au rhumatisme noueux dans la pathogénie des exostoses ostéogéniques. Mais, le rhumatisme noueux est fréquent chez le vieillard, très rare chez l'enfant. Les exostoses ostéogéniques, au contraire, n'apparaissent jamais chez les gens vieux; il sont l'apanage exclusif du jeune âge ou de l'adolescence.

Comme le fait remarquer Royer, Levassort, dans sa thèse sur les manifestations osseuses du rhumatisme noueux, ne cite pas un seul cas d'exostose. En citerait-il, qu'il s'agirait, pour nous, de périostoses, d'exostoses symptomatiques, sans rapport avec celles que nous étudions.

Eberth donne une observation d'exostoses survenant après une arthrite rhumatismale. H. Arnold, enfin, d'après Gibney, a vu, chez un jeune enfant, la première exostose apparaître au cours d'une attaque de rhumatisme articulaire aigu. Ce sont, là, des coïncidences sur lesquelles on ne peut tabler pour édifier une doctrine pathogénique. Ces deux cas, d'autre part, se rattacheraient plutôt à la théorie de l'infection qu'à celle de la dystrophie.

Quelques auteurs, Tordeur entre autres, invoquent l'influence d'un trouble nerveux dans la pathogénie des exostoses de croissance. La symétrie fréquente des exostoses multiples, leur prédominance unilatérale

dans quelque cas, un certain degré d'amyotrophie parfois, en feraient un trouble trophique dû, peut-être, à des lésions indéterminées des racines antérieures de la moëlle. . .

Aucun fait probant ne vient à l'appui de cette manière de voir.

CHAPITRE III

Les exostoses ostéogéniques vices de développement congénital, malformations tératologiques.

Dans un travail, avec observations à l'appui, publié dans le *Lyon Médical* de 1884, M. le professeur M. Pollosson attire l'attention sur la coexistence de tumeurs avec des anomalies de développement.

« Une des plus séduisantes théories appliquées à la pathogénie des tumeurs, dit-il, est celle qui range cet ordre de productions morbides dans la classe des anomalies de formation et de développement, lésions pathologiques dues à quelque vice dans le développement normal des organes et des tissus, pendant la vie intra-utérine ou après la naissance, tant que les parties du corps humain ne sont pas arrivées à l'état adulte. D'après cette théorie, une tumeur serait analogue aux monstruosité ou vices de conformation congénitaux, tels que le bec de lièvre, le spina bifida, etc. ».

Comme il le fait observer, l'hypothèse est démontrée pour les inclusions fœtales, les kystes branchiaux. Elle est rationnelle pour d'autres. « La coexistence, chez le même sujet, d'un néoplasme d'une part, et d'un vice de développement avéré, d'autre part, constitue une présomption en faveur d'une pathogénie commune. »

La présomption se change presque en certitude quand on ne constate plus une simple coïncidence, mais « le trait d'union dans la communauté d'origine aux dépens d'un même appareil transitoire, comme cela arrive pour les tumeurs branchiales, ou du même système anatomique, comme cela se montre dans quelques unes des observations que nous publions ici ».

M. le professeur Pollosson cite, en effet, divers cas où des tumeurs s'accompagnaient de malformations congénitales évidentes. En particulier, un kyste congénital de la région sous-hyoïdienne (grenouillette dermoïde) avec atrophie de la langue et hypertrophie excentrique du maxillaire inférieur; des enchondromes des doigts avec un arrêt de développement congénital du cubitus du même côté; tout une série d'arrêts de développement congénitaux portant sur divers os longs des membres d'un même enfant et coïncidant avec une suite de petites tumeurs diaphysaires et indolentes des doigts, prises pour des enchondromes

Il invoque en faveur d'un vice de développement :

1^o La congénitalité des tumeurs dans quelques observations;

2° Le développement, dans presque tous les cas, des enchondromes pendant la croissance, alors que les phalanges sont encore, en partie, cartilagineuses.

3° L'étroite relation entre leur développement et celui du squelette, dans quelques faits, comme l'avait déjà signalé Chassaignac.

« Il sera curieux, termine-t-il, de rechercher sur les malades atteints de néoplasmes s'ils ne présentaient pas quelque vice de conformation tel que l'étude du développement des organes et des tissus permette d'établir une relation entre lui et la tumeur. On devra chercher aussi du côté des parents et s'informer s'ils n'ont pas été porteurs de quelque lésion pathologique du même ordre... »

Ces réflexions judicieuses, à propos de la présence simultanée de néoplasmes et de malformations congénitales ne sauraient être mieux placées qu'en tête de ce chapitre. Nous allons en faire l'application aux exostoses ostéogéniques, pour lesquelles elles sont encore plus de mise que pour les véritables tumeurs.

En faveur de la théorie qui fait des exostoses de croissance des malformations tératologiques, des vices de développement congénital, nous invoquerons successivement :

1° La fréquente hérédité des exostoses ostéogéniques.

2° Leur congénitalité souvent constatée.

3° La présence, avec elles, de malformations osseuses congénitales.

4° Leur structure d'os normal et l'étroite relation entre leur développement et celui du squelette.

Cette théorie est celle de M. le professeur Poncet et des divers auteurs allemands déjà cités.

M. Poncet la résume en ces termes : « Les exostoses ostéogéniques sont des malformations du domaine de la tératologie. Elles sont dues à la présence d'un point d'ossification surnuméraire dans un os, lequel édifie une saillie comparable aux apophyses normales, constituée par de l'os normal et développée suivant l'un des deux types d'ossification ».

ARTICLE I. — HÉRÉDITÉ.

Un grand nombre d'observations démontrent l'influence de l'hérédité dans l'apparition des exostoses de croissance. Nous en donnons quelques-unes, des plus typiques, à la fin de cet article.

Nous appelons particulièrement l'attention sur le cas signalé par Reulos (Obs. IX). Abstraction faite des arrière-petits-fils, morts jeunes — qui probablement avaient ou auraient eu, eux aussi, des exostoses — la tare héréditaire passe, dans la famille en question, de l'arrière-grand'mère à tous les enfants, à tous les descendants, sans respecter personne. Et, remarque importante, il est à peu près certain que la tare exostosique remontait bien au delà du point de départ indiqué, puisque déjà elle avait atteint le frère, s'était dichotomisée.

Si, à propos de l'hérédité des exostoses, nous tenons compte : 1^o du grand nombre d'observations intitulées « Exostoses ostéogéniques », mais traitant

d'exostoses solitaires et laissant, pour diverses raisons, planer le doute sur la justesse du qualificatif; 2^o des cas nombreux où l'hérédité échappe, soit qu'on n'ait pas l'occasion d'interroger et d'examiner les ascendants d'un exostotique, soit, ce qui est fréquent, que celui-ci ne puisse fournir de renseignements sur leur compte, à ce point de vue spécial, si nous tenons compte de ces deux points, disons-nous, nous croyons être en mesure d'affirmer que, pour les exostoses ostéogéniques, l'hérédité est la règle et le contraire l'exception.

Nous avons lu, en effet, une foule d'observations où les antécédents ne sont pas notés. Dans d'autres, ils ne le sont qu'imparfaitement. Quoi d'étonnant à cela? On parle de sujets se présentant au conseil de révision avec des exostoses dont ils ne se sont jamais aperçus, si invraisemblable que cela paraisse. Le jeune homme dont nous nous occupons à l'observation I (Exostoses avec malformations) n'ignorait certes pas qu'il avait des exostoses, il en portait trop et de trop grosses pour cela. Mais il était néanmoins tout étonné de nous voir en compter une cinquantaine dont il ne se doutait pas.

Donc, si une ou plusieurs exostoses peuvent échapper à l'attention de celui qui les porte, à plus forte raison celles de ses parents pourront lui rester ignorées.

Tout cela pour prouver que l'hérédité doit être encore plus fréquente qu'on ne le croit, qu'on ne le constate.

Comme on peut le voir par les observations qui

suivent, l'hérédité exostosique vraie, directe, homéomorphe est notée bien des fois. Pour les auteurs allemands, de plus, l'hérédité hétéromorphe, la présence de malformations osseuses, etc., autres que les exostoses, chez les ascendants des exostosifères, existerait le plus souvent dans les cas où l'hérédité directe est absente.

Quoiqu'il en soit, même avec quelques réserves, la définition des exostoses ostéogéniques donnée par M. le professeur Poncet, Reinicke et autres, est amplement réalisée. L'exostose ostéogénique est une production osseuse presque toujours héréditaire.

On comprend, d'ailleurs, facilement, que l'hérédité ne puisse pas toujours être en jeu. Comme pour toutes les tares héréditaires, il faut bien un commencement à la tare exostosique, et telle personne dont les parents sont intacts, à ce point de vue, sera elle-même le point de départ d'une lignée d'exostosifères ayant, à un moment donné, et pour des causes assez obscures, donné lieu au développement d'exostoses sur son squelette.

L'hérédité, quand elle existe, est, chose frappante, non seulement homéomorphe, mais homologue, homotopique pourrait-on dire. Dans la plupart des faits cités, les exostoses des descendants sont situées sur les mêmes os et sur les mêmes points que celles de leurs ascendants.

S'inspirant de ces caractères, Poumeau fait du mal exostosique un type de maladie familiale, car il en présente les deux traits essentiels, mis en lumière par Londe : 1^o l'hérédité homologue ; 2^o le trouble du

développement, indépendant d'une infection acquise ou d'un accident de la vie intra-utérine. Ce serait, en somme, une maladie des germes ou résultant de l'union des germes.

Rentreraient, pour lui, dans cette affection générale et héréditaire du système osseux : 1^o les exostoses ostéogéniques proprement dites ; 2^o les exostoses autogéniques ayant pour point de départ le dépôt d'un tissu cartilagineux compact entre le périoste et l'os ; 3^o les déviations par accroissement inégal des épiphyses ; d'où genu varum, genu valgum, inégalité des os longs.

Observations.

OBSERVATION I

(BOYER, Tr. des mal. chirurg., t. III, 1814.)

Victoire P..., âgée de 30 ans. Père, frères et sœurs en bonne santé. Elle a eu six enfants, dont deux morts en bas âge de maladies aiguës. Est affectée d'exostoses multiples.

Le père, les frères, les sœurs les neveux et les enfants de Victoire P... présentent tous des exostoses « depuis leur plus jeune âge ».

OBSERVATION II

(RIBELL, Thèse de Paris, 1823, n° 28.)

Sujet porteur d'exostoses multiples.

On a eu l'occasion de s'assurer que, dans sa famille, les exostoses se transmettent de génération en génération, du côté maternel.

OBSERVATION III

Panas parle d'une famille de trois membres ayant des exostoses « presque congénitales », développées, chez tous, sur le même point de la face externe du fémur.

OBSERVATION IV

(PAGET, Lectures on surgery pathol., t. II, p. 229, 1853.)

Enfant de 6 ans. Exostoses multiples et symétriques sur l'extrémité inférieure des radius, les humérus, les scapulum, les cinquième et sixième côtes, les péronés et les malléoles internes. Les tumeurs du côté droit sont plus grosses que celles du côté gauche.

Le père, âgé de 40 ans, laboureur, de constitution vigoureuse, a aussi des exostoses multiples « depuis sa plus tendre enfance ».

Aucun des antécédents directs de cet homme, ni aucun autre de ses enfants n'a de semblables grosseurs; mais trois cousins et une cousine, enfants de la sœur de sa mère, en ont plusieurs comme lui.

OBSERVATION V

Lapasset (Thèse de Paris, 1883) relate le cas d'un père et de ses trois enfants, portant des exostoses ostéogéniques multiples.

OBSERVATION VI

(GIBNEY. — *In American Journal of med. Sciences*, 1876, p. 173.)

EXOSTOSES OSTÉOGÉNIQUES MULTIPLES, HÉRÉDITAIRES.

A. R..., 34 ans, Prussien. 17 exostoses, disposées comme suit...

Début à 4 ans, par une tumeur, grosse comme une amande.

Son père et un frère, âgé de 4 ans, sont atteints d'exostoses. Sa femme n'a pas de tumeurs de ce genre. Ses trois enfants en ont.

Une fille, âgée de 11 ans, présente 18 exostoses, occupant les omoplates, les phalanges des doigts, les côtes, le condyle interne du fémur, etc. Apparition à l'âge de 3 ans.

Un fils, âgé de 9 ans, a 28 exostoses, variant du volume d'un pois à une noisette : clavicules, omoplates, apophyse du radius, partie inférieure des condyles fémoraux, apophyses du tibia.

Une fillette de 4 ans a les deux clavicules et les omoplates garnies d'exostoses.

OBSERVATION VII

(UTCHINSON, *Med. Times, and Gaz.*, 13 nov. 1880.)

Un jeune garçon présente des extososes multiples de croissance aux épaules, coudes, genoux, pieds. La prédisposition héréditaire s'étend à plusieurs générations en arrière.

OBSERVATION VIII

(J. GRIFFITH, *Semaine Médicale*, n° 6, 1892.)

Il s'agit d'un jeune homme de 3 ans, porteur d'extososes multiples et, en particulier, d'un enchondrome greffé sur l'une d'elles, à la partie supérieure du tibia gauche.

Le père et le grand-père avaient des exostoses multiples. Ce dernier a même succombé à la dégénérescence maligne d'une ces tumeurs.

Des frères et sœurs, tous ceux qui ressemblent physiquement au père ont des exostoses multiples aux membres inférieurs. Par contre, ceux qui ressemblent à la mère, n'en ont pas.

OBSERVATION IX

(Dr REULOS, *Progrès Médical*, 1885, n° 31.)

EXOSTOSES OSTÉOGÉNIQUES CONGÉNITALES, HÉRÉDITAIRES SYMÉTRIQUES

M^{me} X..., née R..., morte à un âge avancé, 79 ans, d'une bonne santé habituelle, au dire de sa fille, était née avec des exostoses siégeant symétriquement au voisinage des articulations fémoro-tibiales.

M. R..., frère de la précédente, décédé à 83 ans, avait, en naissant, des exostoses sur les membres inférieurs. Marié jeune, il eut trois fils qui, tous, apportèrent en naissant des exostoses fémoro-tibiales. L'un d'eux avait les membres inférieurs tellement déformés par la présence de ces exostoses, qu'il ne marchait qu'avec peine.

M^{me} L..., fille unique de M^{me} X..., âgée aujourd'hui de 62 ans, bien portante, présente, sur les tubérosités internes des tibias, deux volumineuses exostoses qu'elle fait remonter à sa naissance. Mariée, elle a eu 8 enfants dont quatre, vivants, sont nés avec des exostoses, siégeant sur les membres inférieurs, à des hauteurs diverses et presque toutes symétriques.

L'aîné des fils, âgé de 37 ans, réformé pour exostoses multiples et volumineuses des jambes, s'est marié et a eu de son mariage, deux filles, d'ailleurs bien portantes, qui présentaient, comme leur père, des exostoses congénitales, siégeant symétriquement sur les extrémités des os qui concourent à former les articulations fémoro-tibiales.

Le second fils, âgé de 34 ans, que nous avons pu examiner à notre aise et qui nous a fourni sur sa famille les renseignements précédents, a été, comme son frère aîné, dispensé du service militaire, pour des exostoses. Il jouit d'une bonne santé, a marché à 13 mois, ne présente pas d'incurvation des

os longs ; sa dentition est régulière et sans érosions, son système musculaire est bien développé, ses articulations sont normalement conformées, enfin son aspect général est celui d'un homme agile et vigoureusement constitué. Pas de trace de diathèse rhumatismale, syphilitique ou autre. Les membres inférieurs seuls sont le siège des anomalies suivantes... (Suit la description des exostoses sur les fémurs, les tibias, le péroné droit.)

L. F..., fils du précédent, âgé de 7 ans, de bonne santé habituelle, élevé au sein, a marché à 11 mois, a des dents bien plantées, sans érosions, ne présente pas d'incurvation des os longs, ni de traces de rachitisme, n'a jamais eu de rhumatisme ni de douleurs épiphysaires. Sa mère raconte qu'après l'accouchement, elles s'aperçut que son fils avait des « bosses osseuses » sur les membres inférieurs et qu'elle se consolabientôt de cette malformation, en pensant que cette difformité exempterait son enfant du service militaire, comme cela était arrivé pour son père et ses oncles... (Ici le tableau des exostoses sur les fémurs, les tibias, les péronés, le thorax, les omoplates.)

Le troisième fils de M^{me} L..., âgé aujourd'hui de 24 ans, a été réformé, comme ses deux frères, pour des exostoses volumineuses et symétriques des membres inférieurs.

Le quatrième enfant de M^{me} L., est une fille, qui s'est mariée jeune et a eu onze enfants dont quatre, vivants, portent, comme elle, des exostoses congénitales, symétriquement disposées et siégeant de préférence au voisinage des articulations fémoro-tibiales.

OBSERVATION X

HEYMANN, Virchow Archives 1886.

Femme à exostoses multiples, morte à 68 ans de tuberculose pulmonaire. Cinq fils et une fille ; (l'état de la fille n'est pas mentionné).

Le premier fils est exostosique et meurt de tuberculose pulmonaire.

Le deuxième fils est également exostosique, et succombe à la tuberculose, à 36 ans. De ses dix enfants, sept sont morts jeunes ; les trois autres ont des exostoses multiples.

Le troisième fils, âgé de 29 ans, est tuberculeux, mais sans exostoses.

Le quatrième, de 26 ans, est exostosique, sans tuberculose.

Le cinquième est mort, porteur d'exostoses, sans tuberculose.

OBSERVATION XI

(PATRIARCHE, thèse de Bordeaux 1890-97, n° 24 Obs. I.)

EXOSTOSES OSTÉOGÉNIQUES MULTIPLES, HÉRÉDITAIRES

Jean-Louis B..., 5 ans et demi. Il y a 3 ans, l'enfant, très gros depuis sa naissance, ayant un peu maigri, la mère aperçut une saillie osseuse assez volumineuse sur la partie inféro-interne du fémur gauche.

Cette tumeur a augmenté progressivement, en suivant le développement normal du squelette. Lorsqu'il nous est donné de l'examiner, elle présente environ le volume d'une noix.

Il y a 6 mois, l'enfant ayant 5 ans, la mère aperçut une nouvelle tumeur siégeant à la partie inférieure du tibia du même côté, sur la face interne. Elle a acquis le volume d'une grosse noisette (Vient la description des exostoses sur les péronés, fémurs, tibias, côtes, etc.).

Rien aux membres supérieurs ni à la tête.

La mère, qui accompagne l'enfant, présente à son tour deux exostoses à la partie supérieure des humérus (face antéro-interne), et une troisième à la face interne de la partie supérieure du tibia gauche.

Un oncle, frère de la mère, a plusieurs exostoses à la jambe droite, mais il en a surtout une très appréciable à la face interne du fémur gauche ; elle s'est développée vers l'âge de 10 ans et présente actuellement le volume d'un œuf. Le sujet est genu valgum.

Sa grand-mère maternelle est également porteuse d'un grand nombre d'exostoses dont les plus volumineuses sont situées à la partie supérieure des humérus.

En aucun cas l'évolution de ces saillies ne s'est accompagnée de douleurs ou de fièvre.

Pas de diathèse dans la famille.

Le père de l'enfant est parfaitement sain.

OBSERVATION XII

(PATRIARCHE, *loco citato*. Ob. II.)

EXOSTOSES OSTÉOGÉNIQUES MUTIPLES, HÉRÉDITAIRES.

Gabriel S..., 12 ans, présenté à l'hôpital des enfants (janvier 1891) pour une affection qui a été remarquée ces derniers temps seulement. Toujours bien portant, il n'accuse rien autre qu'un impétigo du cuir chevelu pendant la première enfance et, à sept ans, un abcès de la région sus-hyoïdienne qui a duré 2 ou 3 mois. Nourri par sa mère pendant un an et 1/2 environ, il a marché à l'âge habituel, ni trop tôt, ni trop tard.

Le malade ne se rappelle pas avoir eu de douleurs dans les jambes, ni accès de fièvre. Pas de syphilis.

Quatre enfants dans la famille, deux garçons, deux filles tous en bonne santé, mais les deux garçons ont la même maladie. Le père et la mère n'ont pas d'exostoses. La grand-mère maternelle en présente une au niveau de l'extrémité inférieure du radius... (Suit l'énumération des exostoses de l'enfant).

Léger genu valgum qui oblige le sujet à croiser les genoux, lorsqu'il veut joindre les pieds.

Péroné droit, 26 cent. péroné gauche, 27. Cet allongement est dû à une hyperostose de l'extrémité supérieure.

Fémur droit 26 cent. 1/2 fémur gauche 27 1/2. Le pied gauche est plus développé que le droit, le talon plus large, le gros orteil plus saillant, diamètre transverse plus grand qu'à droite.

OBSERVATION XIII

(PATRIARCHE, *loco citato*, obs. IV.)

EXOSTOSES OSTÉOGÉNIQUES MULTIPLES, HÉRÉDITAIRES

J. B., 25 ans, charpentier, entré à l'hôpital Saint-André, service de M. le Dr Dubourg, pour une plaie contuse de la jambe. Pendant son séjour, il nous est permis de noter un grand nombre d'exostoses développées symétriquement sur les os homologues des membres : extrémité inférieure du radius, face antérieure ; extrémité supérieure du tibia, face interne. Le sujet a constaté leur existence à l'âge de 10 ans.

Des exostoses analogues existent, symétriques et sur des os homologues, chez plusieurs membres de la famille : sœur (extrémité supérieure des tibias) ; cousin et neveu (même niveau). L'enfant du malade, âgé de 7 mois, est porteur des mêmes saillies à l'extrémité inférieure des fémurs et l'extrémité supérieure des tibias, sur la face interne. Ces tumeurs, chez tous indolores, se font remarquer par leur symétrie, et surtout par leur caractère héréditaire.

Les recherches les plus minutieuses ne permettent pas de soupçonner la moindre diathèse.

OBSERVATION XIV

(BRUN, Thèse de Paris 1892)

B..., âgé de 23 ans. Exostoses multiples constatées à 4 ans.

Le frère, âgé de 27 ans, présente la même affection.

Mme B..., leur mère, 69 ans, de taille petite, avec un état général assez bon, offre deux exostoses sur le tibia gauche, une de ses sœurs, morte depuis quelques années, avait pareillement des exostoses.

OBSERVATION XV

(ROYER, Thèse de Paris 1893.)

L..., Jean, 17 ans, tailleur. Exostoses multiples et symétriques.

Mère, rien ; sœur (?).

Le père a de fréquentes poussées de douleurs dans les membres. Il est porteur d'exostoses multiples depuis son enfance.

Deux oncles paternels ont des exostoses.

Le grand-père paternel a toujours souffert de ses jambes sur lesquelles il avait des grosseurs qui les rendaient difformes.

OBSERVATION XVI

(LEGROUX, *In* thèse PATRIARCHE, Bordeaux 1890-91.)

Jeune fille de 13 ans ; forte santé. Exostoses sur le fémur, le tibia, l'omoplate, l'os iliaque, le sacrum, etc.

Le père est arthritique, mais fortement constitué. Il n'a pas d'exostoses.

La mère est exostosique.

Pas de syphilis, de tuberculose ou de rachitisme dans la famille. La grand'mère et une tante maternelle ont une forme de scléro-dermatose.

OBSERVATION XVII

D'après M. le professeur Poncet (Tr. de chirurgie Duplay-Reclus), Reinicke relate 36 cas où l'hérédité est manifeste. Il a même une fois retrouvé cette hérédité dans cinq générations consécutives.

ARTICLE II. — CONGÉNITALITÉ.

Dupuytren, Hutchinson, Ribell, etc., ont noté plusieurs fois la congénitalité des exostoses ostéogéniques.

L'observation précitée de Reulos (Obs. IX) en offre un remarquable exemple. Presque tous les membres de la famille qu'elle concerne étaient déjà porteurs d'exostoses à leur naissance.

Nous n'insisterons pas sur ce point, la question étant, d'ailleurs, assez étroitement liée à celle de l'hérédité. Toutes les réflexions émises au sujet de la fréquence de celle-ci sont applicables à la congénitalité. Comme la première, et pour les mêmes raisons, la seconde doit être très fréquente, plus fréquente qu'on ne le signale. La plupart des observations

disent : Vers 4, 8, 10 ans, etc ,une ou plusieurs exostoses ont été constatées soit par le sujet lui-même, soit par ses parents, s'il est trop jeune. Mais avant, d'être perçue, l'exostose a évolué plus ou moins lentement, suivant l'épiphyse originelle, et rien ne vient contredire l'assertion que le début n'en ait pas été congénital, que le bourgeonnement initial du cartilage épiphysaire ne se soit pas produit pendant la vie intra-utérine, L'appréciation, ou mieux la constatation d'exostoses vers la vingtième année, en des points où le cartilage de conjugaison est encore en pleine activité, n'infirmé nullement l'idée que le point de départ de l'aberration histogénique date de la vie intra-utérine. La déviation fonctionnelle est précoce, la manifestation extérieure tardive.

ARTICLE III. — MALFORMATIONS OSSEUSES CONGÉNITALES.

Le trait d'union dans la communauté d'origine entre les exostoses de croissance et d'autres malformations osseuses, c'est-à-dire aux dépens d'un même système anatomique, nous paraît démontré par les quelques faits qui vont suivre.

Nous laissons de côté, bien entendu, les malformations consécutives aux exostoses, et y rattachées par un rapport direct, d'effet à cause, telles que certaines déviations de doigts ou de membres, des apparences de luxation, etc. Nous ne tiendrons compte

que des malformations impossibles à rattacher à des exostoses comme causes, celles-ci manquant à leur niveau, par exemple.

Nous n'avons retenu que les observations où les vices de développement sont avérés, où les malformations ne sont point liées à un traumatisme, ni à une affection acquise et sont données comme datant de la plus tendre enfance, ce qui, dans ces conditions, ne peut signifier autre chose qu'une difformité congénitale.

Bessel-Hagen a parfaitement établi cette relation entre les exostoses ostéogéniques multiples et divers troubles de développement du système osseux amenant des déformations variées plus ou moins semblables, au premier abord, à celles qu'entraîne le rachitisme : raccourcissement et inflexion des membres, rétrécissement du bassin, luxations, subluxations ; poitrine en entonnoir, en carène, etc. Il donne trois cas de luxations congénitales du radius s'accompagnant d'exostoses.

OBSERVATION I

(Obs. personnelle. — En partie dans la *Province Médicale*, 1900, n° 8, communication de M. le Dr Tixier à la Société de Chirurgie

EXOSTOSES OSTÉOGÉNIQUES MULTIPLES AVEC MALFORMATIONS CONGÉNITALES.

Paul D..., cordonnier, âgé de 21 ans ; originaire de la Drôme. Entré à l'Hôtel-Dieu de Lyon le 18 novembre 1899, salle Saint-Joseph, n° 11, service de M. le professeur M. Pollosson.

Antécédents héréditaires. — Père mort à 59 ans d'une pleurésie. Mère en bonne santé. Deux sœurs, l'une de 33 ans, l'autre de 30, et un frère de 25, bien portants.

D'après le malade, aucun de ses parents ne présenterait d'exostoses, ni de malformations congénitales. Un de ses petits-neveux, âgé de 7 ans, serait porteur d'une exostose à l'extrémité inférieure du fémur, toutefois.

Antécédents personnels. — Le sujet a été nourri par sa mère, Aucune condition de débilitation. Pas de rachitisme dans son enfance.

Une fièvre dite muqueuse à 10 ans. La rougeole, sans complication, à 13.

Vers 16 ans, le malade a constaté l'apparition d'une petite grosseur, dure, indolente, sur le côté interne de l'extrémité antérieure du premier métatarsien du pied droit. Cette tumeur a peu à peu augmenté de volume, fait dévier le doigt de pied en dehors. Elle atteint maintenant les dimensions d'une noix.

Peu de temps après, une deuxième tumeur est apparue à la face postéro-interne du bras droit, au voisinage de l'articulation scapulo-humérale. Elle s'est développée plus rapidement que la première, acquérant, à ce jour, la grosseur d'une orange.

Successivement ou simultanément, depuis, d'autres nodosités semblables ont bourgeonné, çà et là, sur presque tous les os longs du corps, sur la plupart des os courts et sur quelques os plats, à l'exclusion du crâne et de la face.

Etat actuel. — L'état général est bon, le système musculaire bien développé. Aucun trouble subjectif.

La simple inspection fait voir une foule d'exostoses en même temps que d'autres malformations osseuses. Un palper minutieux révèle un grand nombre de tumeurs que leur petit volume ou leur siège profond sous d'épaisses couches musculaires dérobent à la vue. On peut évaluer le nombre de ces exostoses à près d'une centaine.

Très variables comme forme, les unes, les plus fréquentes, arrondies et plus ou moins lisses ou rugueuses, d'autres pointues, en clous, certaines allongées à la façon de colonnettes, quelques-unes en forme d'anneau incomplet, celles-ci sessiles, celles-là pédiculées ; les excroissances osseuses offrent des dimensions tout aussi diverses, allant du volume d'une lentille ou d'un pois à celle d'une orange, en passant par tous les intermédiaires.

A leur niveau, la peau est normale. Exception doit être faite, cependant, pour trois exostoses dont l'une siège au niveau de la malléole externe de la jambe droite, la deuxième à la racine du 6^e orteil gauche, et la troisième à celle du gros orteil droit. A ces endroits, le revêtement cutané est quelque peu enflammé, rouge, croûteux, excorié par places, sensible à la pression et surtout douloureux dans la marche. Le frottement de la chaussure sur les saillies explique cette inflammation. Le malade entre à l'hôpital pour qu'on le débarrasse de ces tumeurs.

Liste détaillée des exostoses.

Membre supérieur droit :

AU POUCE. — Une exostose arrondie, du volume d'un petit pois, sur le côté postéro-interne de l'extrémité supérieure de la phalange.

A L'INDEX. — Une, de la grosseur d'une lentille, sur le côté postéro-interne de l'extrémité supérieure de la phalange. Une deuxième, allongée, sur le côté postéro-externe, au même lieu.

AU MÉDIUS. — Une, de la grosseur d'un petit pois, sur le côté postéro-externe de l'extrémité supérieure de la phalange. Une autre, comme une cerise, sur le côté postéro-interne.

A L'ANNULAIRE. — Nodosité lenticulaire à la face postérieure de l'extrémité supérieure de la phalange. Deux autres sur les côtés interne et externe de l'extrémité supérieure de la phalange.

AU PETIT DOIGT. — Petite exostose sur le côté postéro-interne de l'extrémité supérieure de la phalange.

AU RADIUS. — Saillie lenticulaire sur la face antérieure, à deux travers de doigt de l'apophyse styloïde. Une deuxième, comme une cerise, sur le côté antéro-interne, à l'union du $\frac{1}{3}$ moyen avec le $\frac{1}{3}$ supérieur.

AU CUBITUS. — Une exostose sur le côté antéro-interne, à deux travers de doigt de l'articulation du poignet; à la face postérieure, une seconde, au niveau de l'apophyse styloïde. Toutes deux des dimensions d'une noisette.

A L'HUMÉRUS. — Au-dessus de la ligne joignant les deux apophyses inférieures, colonnette oblique de haut en bas et de dedans en dehors. A l'union du $\frac{1}{3}$ supérieur avec le $\frac{1}{3}$ moyen, grosseur, comme une noisette, sur le côté externe. De même sur le côté interne, au même niveau. Près du col chirurgical, exostose la plus volumineuse de tout le corps, comme une orange. Elle s'étend, sur le côté postéro-interne, depuis le col jusqu'à l'insertion du deltoïde. Elle mesure 16 centimètres de $\frac{1}{2}$ circonférence.

Membre supérieur gauche.

AU POUCE. — Nodosités lenticulaires sur les côtés interne et externe de l'extrémité supérieure de la phalange.

A L'INDEX. — Trois petites saillies sphériques à l'extrémité supérieure de la phalange, externe, dorsale, interne.

AU MÉDIUS. — Exostoses sur les côtés interne et externe de l'extrémité supérieure de la phalange; sur le côté interne de

l'extrémité inférieure de la même ; sur les côtés interne et externe de l'extrémité supérieure de la phalangine.

AU PETIT DOIGT. — Nodosités sur les côtés interne et externe de l'extrémité supérieure de la phalangine ; sur le côté dorsal, au même endroit.

AUX MÉTACARPIENS. — Saillies sphériques sur le côté externe de l'extrémité supérieure du premier et du deuxième ; sur le côté dorsal de l'extrémité inférieure du quatrième, cette dernière pointue.

AU CARPE. — Exostoses lenticulaires sur le semi-lunaire et le scaphoïde.

AU RADIUS. — Exostose à la face postérieure, près de l'apophyse styloïde. Une autre à la face antérieure, à trois centimètres de l'articulation du poignet, allongée de deux travers de doigt, terminée en pointe, en haut.

AU CUBITUS. — Grosseur, comme une noix, à la face postérieure ; une deuxième sur le côté interne ; une troisième entre les deux, sur un plan inférieur ; les trois disposées en triangle, arrondies.

A L'HUMÉRUS. — Trois exostoses au voisinage de l'épiphysse supérieure. Une sur le côté externe, allongée, descendant jusqu'à la limite du $\frac{1}{3}$ supérieur ; du volume d'un œuf. L'autre, à l'union du $\frac{1}{3}$ supérieur avec le moyen, à la partie interne, longue de trois travers de doigt, large de deux. La dernière, pointue et du volume d'une noix ; sur le côté antérieur.

Membre inférieur droit.

AU GROS ORTEIL. — Exostose lenticulaire sur le côté interne de l'extrémité postérieure de la phalange.

AU DEUXIÈME ORTEIL. — Une sur le côté externe de l'extrémité postérieure de la phalangine.

AU TROISIÈME. — Une sur le côté externe de l'extrémité postérieure de la phalange.

AU CINQUIÈME. — Une sur le côté externe de l'extrémité postérieure de la phalange.

A L'ORTEIL SURNUMÉRAIRE. — Une sur le côté externe de l'extrémité postérieure de la phalange.

AUX MÉTATARSIENS. — Exostose du volume d'une noix sur le côté dorso-interne de l'extrémité antérieure du premier. La peau qui la recouvre est un peu enflammée, rouge, douloureuse, par le frottement de la chaussure. Une autre, comme une cerise, sur le côté externe de la même région du cinquième.

AU TIBIA. — Exostose à la malléole, comme une prune. A six centimètres de l'extrémité supérieure, sur la face interne, une allongée de cinq travers de doigt, se rétrécissant progressivement de bas en haut. Une autre, petite, entre celle-ci et la crête du tibia. Une dernière sur cette crête même ; allongée, peu saillante.

AU PÉRONÉ. — A la malléole externe, tumeur de la dimension d'un œuf de poule ; longue de quatre travers de doigt, large de deux. — Peau rougeâtre à son niveau. Au $\frac{1}{3}$ supérieur, volumineuse exostose, en forme d'anneau incomplet en dedans, de quatre travers de doigt de long, de deux de large. Il en résulte que tout ce $\frac{1}{3}$ de l'os présente un volume de six à sept fois au-dessus de la normale.

AU FÉMUR. — Exostose au niveau du condyle interne. Un peu au-dessus de lui, une en forme de colonnette rugueuse mesurant deux travers de doigt de large sur cinq de long. Une autre petite au condyle interne. A trois ou quatre centimètres au-dessus, sur le côté externe, une comme un œuf de pigeon. A peu de distance du grand trochanter, une dernière du volume d'une noisette.

Membre inférieur gauche.

AU GROS ORTEIL. — Au côté interne de l'extrémité postérieure de la phalange, exostose de la grosseur d'une noix. Fait dévier l'orteil en dehors.

AU TROISIÈME ORTEIL. — Une sur le côté dorsal de l'extrémité postérieure de la phalange.

AU CINQUIÈME. — Au côté antéro-externe de l'extrémité postérieure, et soudant celle-ci à l'extrémité antérieure du cinquième métatarsien, tumeur du volume d'une noix. La peau est rouge, excoriée. Une petite sur le côté interne de l'extrémité postérieure de la phalange.

AUX MÉTATARSIENS. — Exostoses à l'extrémité antérieure du deuxième, côté dorsal, et à celle du premier, côté interne.

AU TIBIA. — Une à la malléole, de deux travers de doigt de long, un de large. Une deuxième sur le côté postéro-externe, un peu au-dessus, comme un œuf de poule. Une autre au-dessous et en dedans du plateau tibial; arrondie, avec quelques aspérités. Une dernière à la face postérieure, au même niveau; pointue, petite.

AU PÉRONÉ. — A trois centimètres au-dessus de la malléole, trois petites exostoses coniques.

AU FÉMUR. — Exostoses à cinq centimètres au-dessus de la rotule, sur la face antérieure; sur le bord interne, au même niveau; sur la face postérieure, un peu plus haut.

Omoplates.

A DROITE. — Exostoses de petit volume vers l'angle inférieur, à l'apophyse coracoïde, à l'acromion.

A GAUCHE. — De même.

Clavicules.

A DROITE. — Exostoses au $\frac{1}{3}$ externe et à l'extrémité interne.

A GAUCHE. — Une à l'extrémité externe, sur le bord supérieur. Une autre vers le $\frac{1}{3}$ moyen, à la face antérieure.

Côtes.

A DROITE. — Une petite, près de l'extrémité antérieure de la troisième ; une autre sur la sixième, au même endroit. Une à la tête postérieure de la septième ; de même à la neuvième.

A GAUCHE. — Nodosité sur la quatrième, à 5 travers de doigt du sternum. Une seconde, comme une cerise, sur la sixième, un peu en dehors de la ligne mamelonnaire.

Os illiaques.

A DROITE. — Une exostose à l'épine illiaque antéro-supérieure, allongée de deux travers de doigt.

A GAUCHE. — Une, comme une noix, à l'épine illiaque antéro-inférieure. — Une autre, comme un abricot, à deux travers de doigt au-dessous.

MALFORMATIONS. — Outre ses nombreuses exostoses, le jeune homme présente des malformations congénitales portant sur les orteils, et des malformations diverses des os, celles-ci en partie acquises peut-être.

Au pied droit, un orteil surnuméraire, bien distinct, tout au plus moins gros que les autres, naît sur l'extrémité postérieure de la phalange du cinquième, à son côté interne. De là, suivant un trajet oblique d'arrière en avant et de dehors en dedans, il traverse en diagonale le quatrième espace inter-

digital pour venir, sans lui adhérer, reposer sur la tête du quatrième doigt de pied.

Au pied gauche, le volume du cinquième orteil est, dans le sens transversal et sur toute sa longueur, double du volume ordinaire. On dirait deux doigts de pied accolés renfermés dans une même gaine cutanée, ce que confirme la présence de deux ongles et la perception, par le palper comme par la radiographie, de deux squelettes digitaux complets.

Les deux avant-bras sont courts, incurvés en avant, surtout à gauche.

L'extrémité supérieure du radius gauche, luxée en arrière et en haut, fait saillie sous la peau. Le radius est remonté sur la face postérieure de l'humérus et la cupule roule sous le doigt qui l'explore. Point de gêne des mouvements. A une date indéterminée, le malade aurait fait une chute sur le coude gauche et la luxation complète du radius en aurait été la conséquence (?). Le cubitus gauche est raccourci ; il mesure 17 cent. contre 21 pour le radius.

A l'avant-bras droit, à peu près mêmes lésions, mais à un degré moindre. Le radius n'est que subluxé en arrière et en haut. Le cubitus est moins incurvé, moins raccourci.

Aux deux jambes, les extrémités inférieures du tibia et du péroné sont englobées dans une masse osseuse irrégulière à aspérités nombreuses, constituées par des exostoses agglomérées. Le tiers supérieur du péroné droit a un volume six à sept fois plus grand que normalement.

La mensuration fait constater une diminution générale dans la longueur des os longs des membres par rapport à la taille.

Les mains sont dejetées sur le bord cubital, surtout à gauche, côté de la luxation radiale complète. Les articulations des poignets ont une laxité extrême, sont criblées de petites exostoses. Il n'y a pas de mollesse spéciale des métacarpiens ou des phalanges.

OPÉRATION. — M. le Dr Tixier pratique l'excision d'une

grosse exostose du bord interne du premier métatarsien du pied droit. Il enlève également une exostose de moindre volume à la face externe du cinquième orteil du pied gauche, et deux petits à la face dorsale de la première phalange du médius gauche.

Rien de particulier au cours de l'intervention.

Il s'agit d'exostoses typiques à forme sessile. Du tissu spongieux existe au centre de celles du pied ; il n'y a presque pas de cartilage à celles de la main.

RADIOGRAPHIE. — M. le Dr Destot obtient de belles radiographies des avant-bras, des mains et des pieds du jeune homme en question.

D'après lui, on constate :

1° Des déformations dans la direction générale des os.

Ainsi les cubitus sont incurvés, surtout le gauche, etc.

2° Une atrophie portant sur leur longueur totale. Ainsi le cubitus gauche est raccourci de près de 4 centimètres par rapport au droit, etc.

3° Un bouleversement des cartilages de conjugaison, en dehors des exostoses, démontré par l'analyse des extrémités osseuses.

Ainsi, d'une part, le cartilage de conjugaison de l'extrémité inférieure du radius découpe en coin l'épiphyse de l'os, au lieu de laisser, au-dessous de lui, une extrémité en cône tronqué ; d'autre part, ces cartilages ont donné lieu à des poussées inégales.

L'inégalité des poussées osseuses entre les deux os de l'avant-bras, surtout à gauche, semble s'expliquer par ce fait que les deux os paraissent avoir été frappés, à un certain stade, par un processus entravant l'ossification, comme dans le rachitisme ; puis le cartilage, reprenant ses fonctions, a poussé brusquement et inégalement suivant les lésions constatées.

4° Aux doigts, sur les métacarpiens et les phalanges, il existe des exostoses ordinaires. Mais on ne peut pas dire que

le gonflement des têtes soit cartilagineux. La moëlle osseuse et l'élargissement des mailles donnent les mêmes apparences claires aux radiographies.

Entre la dyschondroplasie et les lésions observées, il existe cette différence que, dans le cas présent, on observe les mailles, l'architecture des trabécules osseuses, tandis que, dans la dyschondroplasie, l'os est remplacé par des masses claires, sans mailles, ni trabécules.

OBSERVATION II

(SOULIER, Thèse de Paris, 1864).

Femme de 35 à 40 ans. Grosse exostose en arrière du genou gauche ; de même en dehors.

Difformités osseuses aux deux poignets.

A droite, la tête du cubitus manque ; cet os est moins long qu'à l'état normal.

A gauche, à peu près même disposition.

Exostoses sur les deux radius.

Sur le côté interne du genou droit, exostose bosselée, ulcérée, suppurant.

OBSERVATION III

(HORAND, *Lyon Médical*, nov. 1873).

Fillette de 12 ans, d'une bonne santé, sans antécédents. Sa taille est de 1 m. 31. Exostoses multiples.

La malade est affectée, depuis son enfance, d'une luxation complète, en arrière, du radius droit. Le coude est légèrement tuméfié en dedans ; les mouvements d'extension, de flexion, de pronation et de supination s'exécutent d'une manière à peu près complète et sans douleur.

Si l'on compare les deux os de l'avant-bras droit avec ceux de l'avant-bras gauche, on trouve que les premiers ont 4 centimètres de moins que les seconds. Tout le membre droit est un peu amaigri, quoique la malade s'en serve régulièrement.

OBSERVATION IV

(MOREL-LEVALLÉE, *Bull. de la Soc. de Chir.*, t. I, p. 171).

L... Antoine. Aucun antécédent rachitique, syphilitique héréditaire ou autre.

Exostoses multiples, à 12 ans, sans cause connue, sans conditions défavorables d'alimentation.

« Il y a encore, dit Morel-Levallée, d'autres difformités du squelette, dues peut-être à la même aberration dans le développement du système osseux, bien dignes de fixer l'attention ».

OBSERVATION V

(ROYER, Thèse de Paris, 1893.)

S... Jean, 17 ans, tailleur. Exostoses multiples et symétriques. Père, deux oncles paternels et grand-père paternel de même.

Quelques déformations rachitiques (?) du thorax, dit Royer.

Avant-bras gauche déformé. L'angle qu'il fait avec le bras est ouvert en dedans au lieu de l'être en dehors, comme normalement. Au côté interne de l'extrémité inférieure, une forte dépression semble correspondre à une solution de continuité du cubitus. En effet, à deux centimètres au-dessus de l'interligne radio-carpien, le corps du cubitus s'effile brus-

quement et disparaît. On n'a plus à ce niveau que la sensation d'une bride fibreuse. Il en résulte que la main s'infléchit légèrement et que le cinquième métacarpien semble en retrait sur les autres. Dans le reste de son étendue, le cubitus est élargi et épaissi. Le cubitus et le radius, tous deux incurvés en sens contraire, circonscrivent un espace ovalaire. L'extension complète de l'avant-bras sur le bras est impossible. Les extrémités supérieures du radius et du cubitus sont déformées, hypertrophiées.

Les extrémités des phalanges de la main gauche sont épaissies, irrégulières. La dernière phalange de l'index est déjetée en dehors. L'articulation correspondante est épaissie, élargie.

ARTICLE IV. — STRUCTURE D'OS NORMAL DES EXOSTOSES OSTÉOGÉNIQUES, ÉTROITE RELATION DE LEUR DÉVELOPPEMENT AVEC CELUI DU SQUELETTE.

A l'encontre des exostoses symptomatiques, les exostoses otéogéniques sont constituées par du tissu osseux normal, comme nous l'avons déjà dit dans l'introduction.

Cette constatation seule plaide en faveur d'un vice de développement, en dehors de toute infection, de toute dystrophie, rachitique ou autre. D'autre part, pour les raisons indiquées, ce vice de développement est, selon toutes probabilités, congénital.

A aucun moment on ne trouve chez l'exostosique les allures de « la maladie ». On est frappé du nombre, parfois fantastique, des exostoses, et sans qu'il

y ait le moindre trouble dans la santé. A part quelques complications que leur siège rend pour ainsi dire naturelles, elles évoluent tout comme une simple apophyse. Sorties de l'ordre, elles semblent vouloir y rentrer, se frayant un passage dans les points les plus favorables, là où les muscles et les ligaments les gênent le moins. Elles deviennent régulières dans leur irrégularité.

Elles poussent comme si l'os qui les porte croissait en divers sens au lieu de suivre une direction unique, à la façon d'un tronc poussant des branches, suivant l'expression de Virchow.

Nées aux dépens d'un cartilage conjugal, on assiste, pour ainsi dire, à leur développement, on suit pas à pas leur évolution. Elles s'ossifient de la même façon, dans le même laps de temps que l'épiphyse sous-jacente.

« Ce qui les caractérise essentiellement, disait M. Soulier, c'est d'être plutôt une difformité, une anomalie, et les appeler apophyses anormales serait résumer à peu près toute leur histoire ». Rien ne rappelle, en effet, une production morbide ; elles font l'effet d'une monstruosité, d'un vice originel. On dirait un de ces arbres, l'olivier entre autres, dont le tronc donne naissance à des rameaux aberrants, au-dessous de l'origine des branches, en dehors de leur agencement normal.

Le moule préétabli de l'os a été faussé, la symétrie rompue. Pour quelle raison ? C'est ce que nous allons essayer d'entrevoir dans le chapitre suivant.

CHAPITRE IV

Aperçu sur le mode de formation des exostoses ostéogéniques.

Quelques auteurs parlent de la théorie atavique, des anomalies dites réversives, à propos des exostoses ostéogéniques, théorie qu'ils déclarent, d'ailleurs, leur être inapplicable. Dans cet ordre d'idées, l'apophyse sus-épitrochléenne, reliquat ancestral d'une apophyse des marsupiaux, destinée à l'insertion de la bandelette sus-épitrochléo-olécranienne, pour M. le professeur Testut; les apophyses sus-condylienne interne et sus-condylienne externe; l'os cotyloïdien d'Albinus, regardé par Serres comme l'homologue de l'os marsupial des mammifères didelphiens, etc., etc., pourraient être considérés comme des exostoses ou vice versa... Nous n'y voyons aucun inconvénient. Mais il faut avouer que, pour les sujets qui ont jusqu'à 194 exostoses, les reliquats ancestraux seraient par trop nombreux.

Nous avons parlé, plus haut, de certains arbres, l'olivier spécialement, dont le tronc donne naissance à des rameaux aberrants, au-dessous de l'origine des branches, en dehors de leur agencement normal.

Ce point d'organogénie comparée nous semble jeter quelque lumière sur la pathogénie des exostoses.

Le tronc d'un arbre n'est-il pas comparable à un os long revêtu de peau, l'écorce ? Le liber représente le périoste, l'extrémité ramifère l'épiphyse, la couche proliférante de ce point, le cartilage de conjugaison.

Dans l'exemple cité, il ne saurait s'agir d'une végétation insolite du liber, celui-ci ne concourant pas à l'accroissement en longueur. Le liber, par une irritation quelconque, piquûre d'insecte, traumatisme, peut bien donner lieu à des tumeurs, à des bosses, non à des rameaux. De même, le périoste peut donner naissance à des exostoses symptomatiques, non à des exostoses de croissance.

Les rameaux tronculaires aberrants ne peuvent être dus qu'à des cellules prolifères, facteurs de l'accroissement en longueur. Séparées, à un moment donné, de la couche commune, par un traumatisme vraisemblablement, elles évoluent en dehors de l'axe, plus ou moins loin de la couronne des branches, suivant le temps écoulé, puisque leur point de végétation est fixe, tandis que la partie du tronc qui est au-dessus monte sans cesse.

Même chose a lieu, suivant nous, pour les exostoses ostéogéniques. Elles sont dues à l'inclusion d'un îlot de cartilage conjugal, facteur de l'accroissement en longueur, s'isolant à un moment donné,

pour des raisons peu précisables, il est vrai, de la masse commune, et végétant en dehors de la ligne usuelle par suite d'une orientation défectueuse. Cet îlot, point d'ossification anormal, évolue en dehors du moule osseux, à la façon d'une apophyse, et l'exostose qui en résulte peut, par la suite, devenir diaphysaire, de l'os nouveau s'interposant entre elle et le cartilage d'origine.

C'est, en somme, la théorie de Conheim pour les tumeurs, celle de Virchow pour les enchondromes, en particulier, encore plus rationnelle pour les exostoses de croissance. Pas besoin, en effet, d'aller ici chercher bien loin les cellules cartilagineuses; inutile de supposer qu'elles restent à l'état embryonnaire, vivent longtemps d'une vie latente et acquièrent soudain une activité anormale sous une influence hypothétique qui les fait sortir de leur inertie. La zone entière du cartilage épiphysaire est là tout près, pouvant fournir un ou plusieurs îlots aberrants, désorientés; pas un seul moment, les cellules de ces dernières ne sont inactives; elles édifient de l'os en même temps et de la même façon que celles qui sont restées dans l'ordre, la seule différence consiste en ce qu'elles donnent lieu à une superstructure, à l'exostose, rompant la forme habituelle de l'épiphyse, vu leur saillie originelle, causée peut-être par leur superfluité, leur excédent.

Si nous voulons maintenant pénétrer plus avant dans le mode de formation de ces excroissances, nous nous heurtons à des hypothèses encore plus obscures.

Peut-être pourrait-on supposer une compression intra-utérine des membres, suivant le sens longitudi-

nal, par exemple, faisant saillir un ou plusieurs points de l'ébauche cartilagineuse de l'épiphyse foétale, ou bien encore des adhérences amniotiques amenant le même résultat. . . . Il suffirait d'admettre ces hypothèses pour le seul exostosique point de départ de la lignée, quand les exostoses sont héréditaires, la transmission de la tare se faisant ensuite par la seule puissance de l'hérédité.

N'y aurait-il pas une corrélation entre les deux orteils surnuméraires du jeune homme de notre observation I (exostoses avec autres malformations) et ses exostoses multiples ? Nous sommes presque tenté de voir en eux des exostoses ayant poussé leur évolution jusqu'en un segment différencié de membre. Ne fait-on pas de l'exostose sous-unguéale un vestige de doigt supplémentaire ? L'analogie des exostoses avec les rameaux tronculaires aberrants serait encore plus complète. D'autre part, la théorie de Lannelongue sur les adhérences amnio-fœtales, la plus plausible pour expliquer la polydactylie, aurait ainsi double raison pour leur être appliquée. Rapprochons enfin de ces idées la conception que se fait Feltheisen de *exostosis bursata* : une portion du germe articulaire qui s'isole dès le début du développement et qui, continuant à évoluer pour son propre compte, reproduit une articulation.

En résumé, exostoses ostéogéniques simples et exostoses ostéogéniques avec bourse séreuse seraient des tératomes, des vices de développement embryonnaire, se manifestant plus ou moins tard, suivant l'épiphyse atteinte.

CONCLUSIONS

Il existe deux sortes d'exostoses :

1° Les exostoses symptomatiques, nées du périoste ou de la moelle, ayant pour cause un traumatisme ou une infection, et survenant à n'importe quelle époque de la vie, ordinairement solitaires.

2° Les exostoses ostéogéniques vraies, nées d'un cartilage de conjugaison, ayant pour cause un vice de développement, une malformation congénitale ; le plus souvent multiples.

Ces dernières ne sont pas des tumeurs, mais des excroissances d'os normal, analogues à des apophyses surajoutées.

Leur origine semble due à un point d'ossification

surnuméraire, à un îlot aberrant du cartilage épiphysaire.

Elles sont presque toujours héréditaires, familiales, et s'accompagnent parfois d'autres malformations osseuses.

Le Président de la Thèse :

H. SOULIER.

Vu :

Le Doyen :

LORTET.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Lyon, le 4 juillet 1900.

Le Recteur,

Président du Conseil de l'Université :

G. COMPAYRÉ.

BIBLIOGRAPHIE

- BOYER. — Tr. des mal. chir., 1814, t. III.
RIBELL. — Th. de Paris, 1823.
ROGNETTA. — *Gazette Médic.*, 1835, p. 263.
ROUX. — *Revue. médico-chir.*, 1847, p. 79.
STANLEY. — On diseases of the bones, 1849, p. 151,
PAGET. — Lectures on surgery path., 1853, t. II, p. 229.
SOULIER. — Th. de Paris, 1864.
VIRCHOW. — Tr. des fract., 1869, t. II, p. 8.
LABURTHE. — Th. de Paris, 1871.
HORAND. — *Lyon Médical*, 1873.
GOSSELIN. — *Clin. chir. de la Charité* 1873. T. I, p. 85.
RINDFLEISCH. — Tr. d'histologie prat., 1873.
GIBNEY. — *American Journ. of. med. sc.*, 1875, p. 173.
LAGET. — Th. de Paris, 1876.
UTCHINSON. — *Med. times and Gaz.*, 1880.
LAPASSET. — Th. de Paris, 1883.
HEYMANN. — *Virchovv Archiv.*, 1886.
REULOS. — *Progrès Médical*, 1885, n° 31,
PELTIER. — Th. de Paris, 1889.
LEGROUX. — *Sem. Médic.*, 1890.
BESSEL-HAGEN. — *Archives fr. chir.*, 1891.
PATRIARCHE. — Th. de Bordeaux, 1891, n° 25.

- BRUN. — Th. de Paris, 1892.
GRIFFITH. — *Semaine Médic.*, 1892, n° 6.
ROYER. — Th. de Paris, 1893.
POIRIER. — Th. de Paris, 1895.
POUMEAU. — Th. de Paris, 1895.
FAUVEL. — Th. de Paris, 1899.
PONCET. — *Traité de chir.*, Duplay-Reclus.
MAUCLAIRE. — *Traité de chir.*, Le Dentu et Delbet.
TIXIER. — *Province Médicale*, 1900, n° 8.

Dyschondroplasie

- OLLIER. — *Lyon Médical*, 1900, n°s 1 et 2. — *Province Médicale*, 1899, n° 51 ; 1900, n° 1.

